

Casa Nacional del Niño.  
Cátedra Extraordinaria de Pediatría  
Prof. A. Ariztia.

---

## UN CASO DE CIRROSIS HEPATICA JUVENIL

Por el Dr. RENE ALFARO

Traemos a la consideración de esta Sociedad, un caso de sumo interés, ya que se trata de una enfermedad poco frecuente en la infancia: la cirrosis hepática. Por esta circunstancia, el diagnóstico oportuno se hace pocas veces debido a que el pediatra no plantea esta posibilidad, constituyendo por esto a menudo, un hallazgo de autopsia.

Nuestro caso se refiere a una chica de 12 años, campesina, que sólo 7 meses antes de su hospitalización se acercó en Santiago. Por este motivo, los datos anamnésicos fueron escasos y confusos.

Su historia se resume así: existencia de una tumoración en el flanco izquierdo del abdomen desde hace más o menos 4 años, de crecimiento progresivo, indolora, que paulatinamente originó sensación de pesantez y cuerpo extraño en la región anotada. Además, ictericia, cuya aparición se remonta a dos años atrás, registrándose un nuevo brote hace más o menos un año a esta parte. Por último, epistaxis y gingivorragias, que se repiten con cierta frecuencia, desde hace un tiempo no bien determinado.

Fue hospitalizada el 25 de marzo último, consultando por el tumor y la ictericia.

Se comprobó deambulación normal, psiquis lúcida, desarrollo pondoestatural muy satisfactorio: peso, 42 kgs.; talla, 148 cms.; panículo adiposo abundante, esqueleto y musculatura normales, sistema linfático nada especial. Ictericia gene-

ralizada leve, de tinte verdínico en las conjuntivas. El hallazgo sobresaliente del examen físico se refiere al abdomen, que se comprueba muy aumentado de volumen, globuloso, con ombligo evertido, circulación colateral, que sube hasta la cara anterior del tórax. A la palpación, el flanco izquierdo se encuentra ocupado por una tumoración esplénica, cuyo polo inferior sobrepasa el ombligo en 3 cms., indolora, desplazable con los movimientos respiratorios. Hígado límite superior en el quinto espacio, el inferior no se palpaba. El examen de las fosas nasales y de la cavidad bucal revela pequeños coágulos sanguíneos y estrías de sangre fresca. Aliento fétido. Dentadura completa.

En resumen: chica de 12 años, bien desarrollada, que presenta una tumoración esplénica por lo menos desde hace 4 años, con antecedentes de ictericia desde hace 2 años, que se repitió hace un año Epistaxis y gingivorragias.

*Evolución.*—El curso de la enfermedad, que duró 14 días desde su hospitalización hasta la muerte, puede dividirse en dos períodos, de expresiones clínicas absolutamente diferentes. La primera abarcó los primeros ocho días y por su benignidad, no permitió predecir en ningún momento la brusca agravación que caracterizó la segunda fase, de 6 días de duración. En efecto, durante los ocho primeros días se mantuvo el buen estado general, con apetito y sueño normales, sólo leves febrículas. Durante este período observamos modificaciones de la sintomatología que utilizamos para nuestro estudio diagnóstico, sin que pudiéramos atribuirle alguna significación pronóstica. Observamos aumento progresivo del abdomen con aparición de una rápida ascitis e intensificación de la circulación venosa colateral.

El comienzo de la segunda fase se caracterizó por un primer incidente. Al amanecer del noveno día se despertó con una violenta puntada al flanco derecho, con agitación y disnea, fiebre alta, precedida de intensos escalofríos. El examen físico reveló disminución del murmullo vesicular en la base del pulmón derecho y resistencia a la palpación en el flanco abdominal homónimo. Se dejó en observación con antipiréticos y sedantes. Al día siguiente fué posible llevarla a rayos, comprobándose un discreto derrame pleural de la base derecha. Este incidente, que interpretamos por el momento como una neumopatía aguda, fué seguido de otro que tuvo carácter terminal, pues llevó a la enfermita a la muerte en el plazo de 4 días. Tuvo en la medianoche una hematemesis violenta que se repitió en cinco ocasiones más, provo-

cando la pérdida de tres litros de sangre, cantidad cuidadosamente medida, en el lapso de 14 horas. Asistimos entonces al rápido desarrollo de la sintomatología de una anemia aguda grave con inconsciencia, amaurosis, agitación y delirio. Taquipnea y taquicardia progresivamente crecientes. Temperatura conservada en los primeros días para alzarse a 40,2° en el período final. Queremos insistir con especial énfasis que la sintomatología abdominal experimentó simultáneamente una modificación apreciable: disminuyó el aumento del abdomen, desaparecieron la ascitis y la circulación colateral, y la tumoración del bazo se redujo más o menos a la mitad de su tamaño anterior. El fallecimiento ocurrió a los 4 días del comienzo del cuadro de anemia aguda descrito.

El tratamiento practicado consistió esencialmente en transfusiones sanguíneas diarias, fleboclisis de suero fisiológico, hipodermoclisis de suero glucosado isotónico, suero glucosado al 30 %, coagulantes, cardiotónicos y sedantes.

Expresamos a continuación algunas breves consideraciones de orden diagnóstico.

Con los antecedentes anteriores se nos presentaba a nuestra consideración una enfermita cuyo síntoma clínico predominante era una esplenomegalia con tinte sub-ictérico. Debíamos, en consecuencia, tomar en cuenta los cuadros clínicos que se presentan con estas características. En primer término, tratamos de eliminar la ictericia hemolítica, que fué descartada por los exámenes correspondientes. En efecto, la investigación hematológica reveló una resistencia globular normal (hemólisis total a una concentración de 3,25 grs. o/oo), anemia hipocroma de 3.580.000 con 9,6 gr. de Hb. %, leucopenia muy acentuada: 2.800. Como es sabido, la ictericia hemolítica da resistencia globular disminuída, anemia hipereroma con leucocitosis.

Los exámenes que pudimos efectuar en estos días fueron los siguientes: El hemograma parcialmente anotado, cuya fórmula blanca es la siguiente: eos. 1, bac. 13, seg. 54, linf. 54, monoc. 8, es decir, con desviación a la izquierda. Kahn y Cline negativas. Sedimentación 20 mm. Bilirrubinemia 10 mlgrs. %. Ex. de orina: aspecto turbio, color amarillo ambar, reacción alcalina, pigm. biliares indicios muy leves, urobilina abundante, albúminas ind. leves, bacterias abundantes. Deposiciones: presencia de estercobilina. Reacc. de Van den Berg: directa positiva dos cruces; indirecta 20 unid. V. d. B. Mantoux positivo 1 o/oo. Glicemia 0,85 gr. o/oo.

El análisis de los síntomas presentes, como la acentuada tumoración del bazo, con subictericia, la ascitis de rápido desarrollo, la leucopenia intensa y las epistaxis y gingivorragias nos indujeron a admitir la posibilidad de un síndrome de obstrucción esplénica o porto-esplénica. Nos inclinamos por este diagnóstico, en vista de que la descripción sintomatológica que encontramos de este síndrome en diversas obras, como asimismo la evolución, coincidían de notable manera, a nuestro juicio, con el caso considerado. Desde luego, dejamos en un segundo plano, las cirrosis hígato-esplénicas, la sífilis del hígado, el síndrome de Banti, la cirrosis pigmentada, la enfermedad de Wilson, etc. En nuestro propósito de convencernos del diagnóstico formulado, debíamos comprobar el fenómeno denominado "bazo en acordeón", que es comúnmente aceptado como casi patognómico del síndrome en referencia. Este fenómeno se revela experimentalmente mediante la inyección de adrenalina, obteniéndose así la reducción instantánea del tamaño de la tumoración. Antes que pudiéramos practicar esta prueba, la anemia aguda ocasionó la desaparición de la ascitis y de la circulación colateral como también la disminución del tamaño del bazo a la mitad de su volumen anterior. Esto tuvo para nosotros el valor de una comprobación clínica en todo comparable y con la misma significación diagnóstica que la prueba de la adrenalina. En consecuencia, nuestros diagnósticos fueron: trombosis porto-esplénica, periflebitis. ¿Infarto pulmonar? Derrame pleural derecho. Infección tuberculosa.

Practicada la autopsia, el prosector, Dr. E. Calderón, formuló el siguiente diagnóstico anátomo-patológico que transcribimos sólo en la parte pertinente: cirrosis hepática, esplenomegalia (860 gramos). Estómago y primera porción del intestino delgado llenos de sangre. Anemia de todos los órganos. Complejo primario en el pulmón izquierdo. Hidrotórax. Ascitis: hígado pesa 700 grs. muy pequeño, quedando completamente oculto bajo el reborde costal derecho. Superficie presenta grandes abollonaduras de tamaños variados que alcanzan algunas el tamaño de una nuez. Al corte se encuentra la superficie formada por una serie de nódulos de tamaños variables que hacen relieve sobre dicha superficie por la retracción conjuntival que lo rodea. Color ligeramente amarillento. Bazo pesa 860 grs. enormemente aumentado de volumen con adherencias de su superficie convexa al diafragma y a la pared peritoneal, muy blando al corte, super-

ficie de sección de color rojo vinoso. No se observa fibrosis. El estudio detenido de los diferentes vasos tanto del hígado como del bazo no demostró ninguna alteración como trombosis u otras clases de lesiones en ellos. Esófago: en su tercio inferior se encontraron multitud de venas dilatadas y sinuosas que llegan hasta el nivel mismo del cardias. El estómago dilatado tenía en su interior una gran cantidad de sangre en parte coagulada y en parte líquida. En los dos primeros metros del intestino delgado se encontró también abundante sangre líquida. En la cavidad pelviana se encontró una pequeña cantidad de líquido ascítico".

### Informe histológico.

El tejido hepático se presenta disociado en nódulos regularmente redondeados. Dichos nódulos se encuentran separados unos de otros por gruesas bandas fibrosas que los rodean enteramente y cuyas prolongaciones se dirigen a los interlóbulos vecinos.

Las travéculas hepáticas conservan en gran parte su disposición radiada y sus células presentan una ligera tumefacción turbia.

En los vasos no se observan alteraciones especiales. El tejido fibroso se ve en muchísimas regiones invadido por gran cantidad de células linfocitarias. Los canalículos biliares son muy visibles y con frecuencia se encuentran dilatados.

*Conclusión:* Cirrosis atrófica.

### Comentarios.

Si nos detenemos a analizar las manifestaciones clínicas como asimismo los resultados de las pruebas de laboratorio del caso que comentamos, podemos concluir que todos ellos concordaban con las manifestaciones clásicas del síndrome de obstrucción porto-esplénica. A no mediar el deceso rápido de la enfermita, podríamos haber complementado el estudio con una esofagoscopia, la cual habría revelado las várices esofágicas que se ballaron en la necropsia, es decir, habríamos contado con un elemento de juicio más para afirmar el diagnóstico de estenosis porto-esplénica.

Si bien en la anamnesis se encuentran algunos antecedentes que pueden interpretarse a posteriori como debidos a un trastorno hepático, no es menos cierto que el conjunto de las

manifestaciones clínicas y la evolución eran característicos de la estenosis porto-esplénica. Lo anterior nos indujo a subestimar estos signos de daño hepático, no obstante que los exámenes de laboratorio revelaron una bilirrubinemia de 20 unidades Van den Bergh y aun cuando sabíamos que la cirrosis hepática puede figurar como causa del síndrome en cuestión. Desgraciadamente, en circunstancias que nos proponíamos a realizar las pruebas del funcionalismo, ocurrió el fallecimiento.

### Conclusiones.

1) Se presenta el caso de una niña de 12 años con la sintomatología clínica y de laboratorio característica de una estenosis porto-esplénica y en que a la autopsia se comprobó una cirrosis atrófica del hígado.

2) Las cirrosis atróficas del hígado pueden producir el cuadro clínico de la estenosis porto-esplénica.

3) En todo caso que se presente con los signos de una estenosis porto-esplénica, es necesario realizar las pruebas del funcionalismo hepático, a fin de descartar la posibilidad de que la cirrosis hepática sea la causa de dicho síndrome.